



Retinitis Pigmentosa ve Coats Benzeri Vitreoretinopati Birlikteliği

Coexistence of Retinitis Pigmentosa and Coats-Like Vitreoretinopathy

Şaban Gönül¹, Abdullah Erdem¹, Hüseyin Saylam², Ebru Marzioğlu Özdemir²

¹Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

²Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Tıbbi Genetik Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

Sayın Editör,

Bu mektup retinitis pigmentosaya (RP) eşlik eden Coats benzeri retinopati bulgularının izlendiği bir olguya ait multimodal görüntüleme bulgularını, hastalığın genetik alt yapısı ile birlikte tedavi yaklaşımımızı paylaşmaktadır. RP, retinanın kalıtsal, dejeneratif ve ilerleyici bir hastalığıdır. Hastalık başlangıçta gece körlüğü ve periferik görme alanı kaybı ile kendini gösterirken daha sonraki evrelerde ciddi merkezi görme kaybı gelişebilir.¹ RP genellikle izole bir göz hastalığı olarak görülmektedir ancak sistemik hastalıklar ve diğer oftalmolojik patolojilerle de ilişkili olabilmektedir. İyi bilinen örneklerden biri de işitme kaybının RP bulgularına eşlik ettiği Usher sendromudur.² RP ile ilişkili olduğu bildirilen oftalmolojik patolojilerden biri de Coats benzeri vitreoretinopati ve bu birliktelik Coats benzeri RP olarak adlandırılır.

Coats benzeri RP'de RP bulgularına ek olarak retinada anormal telenjiyektazik damarlar ve subretinal lipid

eksüdasyonu görülebilir. Coats benzeri RP'de etiyoloji ve genetik altyapı kesin olarak tanımlanmamış olsa da, hastalığın Norrie hastalığı proteini ve Crumbs hücre polarite kompleksi bileşeni 1 (CRB1) gibi çeşitli gen mutasyonlarıyla ilişkili olabileceği bildirilmiştir.³ Ülkemizden ve çeşitli ülkelerden bildirilen Coats benzeri RP olguları mevcut olmakla birlikte bu tür olgularda hastalığın genetik alt yapısıyla ve tedavi yaklaşımları ile ilgili bilgiler sınırlı düzeydedir.

Otuz sekiz yaşında kadın hasta, çocukluğundan beri her iki gözünde görme azlığı şikayetiyle kliniğimize başvurdu. Hastada çocukluktan beri işitme kaybı olduğu ve ek başka bir sistemik hastalığın olmadığı bildirilmekteydi. Hastanın anne-babası arasında akrabalık ve ailede benzer şikayet öyküsü yoktu.

Hastanın detaylı oftalmolojik muayenesi yapıldı. Snellen eşeline göre en iyi düzeltilmiş görme keskinliği (EİDGK) sağ gözde 3/20, sol gözde ise ışık algısı düzeyindeydi. Her iki gözünde göz içi basınçları ve ön segment muayene bulguları normaldi. Fundus muayenesinde her iki gözde bozulmuş maküla reflesi, periferik retinada atrofi ve kemik spikülleri gözlemlendi. Ayrıca, optik diskin inferiorunda ve inferior arkuat damarların yakınında bilateral subretinal lipid eksüdasyonu ve telenjiyektazik değişiklikler izlendi ([Şekil 1](#)).

Swept-source optik koherens tomografide (OKT) (Topcon, Tokyo, Japonya), sağ gözde 507 µm, sol gözde ise 363 µm merkezi maküla kalınlığı ve bilateral olarak yaygın kistik boşluklar ve elipsoid zonda bozulma izlendi ([Şekil 2](#)). Hastanın geniş açılı fundus flöresean anjiyografisinde (Optos, ABD) bilateral olarak inferior retinada telenjiyektazik damarlar ve vasküler sızıntı izlendi ([Şekil 3](#)). Hastanın bulguları Coats benzeri RP ile uyumlu bulundu ve eşlik eden işitme kaybı nedeniyle Usher sendromu varyantlarından şüphelenildi. Hastanın tüm ekzom sekanslama ile yapılan genetik analizinde homozigot *USH2A* mutasyonu (c.12706T>G) saptandı. Odyolojik incelemede sensörinöral işitme kaybı görüldü.

Anahtar Kelimeler: Retinitis pigmentosa, Coats benzeri vitreoretinopati, telenjiyektazi, fotokoagülasyon

Keywords: Retinitis pigmentosa, Coats-like vitreoretinopathy, telangiectasia, photocoagulation

Cite this article as: Gönül Ş, Erdem A, Saylam H, Marzioğlu Özdemir E. Coexistence of Retinitis Pigmentosa and Coats-Like Vitreoretinopathy. Turk J Ophthalmol. 2026;56:283-286

Yazışma Adresi/Address for Correspondence: Abdullah Erdem, Selçuk Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Konya, Türkiye

E-posta: erdemabd@gmail.com

ORCID-ID: orcid.org/0009-0003-6253-7049

Geliş Tarihi/Received: 31.10.2025

Revizyon Talebi/Revision Requested: 07.01.2026

Son Revizyon Alınma/Last Revision Received: 19.01.2026

Kabul Tarihi/Accepted: 27.02.2026

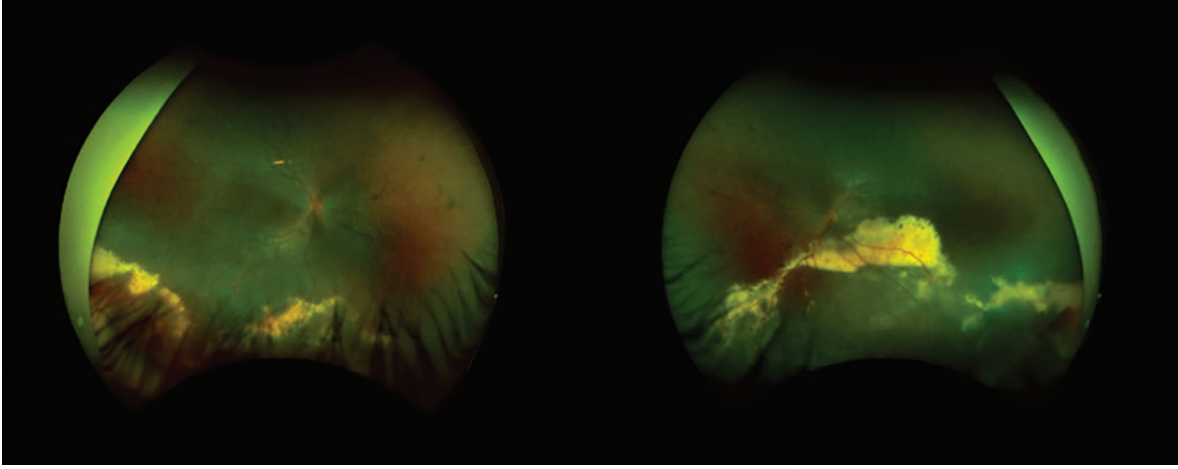
Yayın Tarihi/Publication Date: 26.08.2026

DOI: 10.4274/tjo.galenos.2026.39038

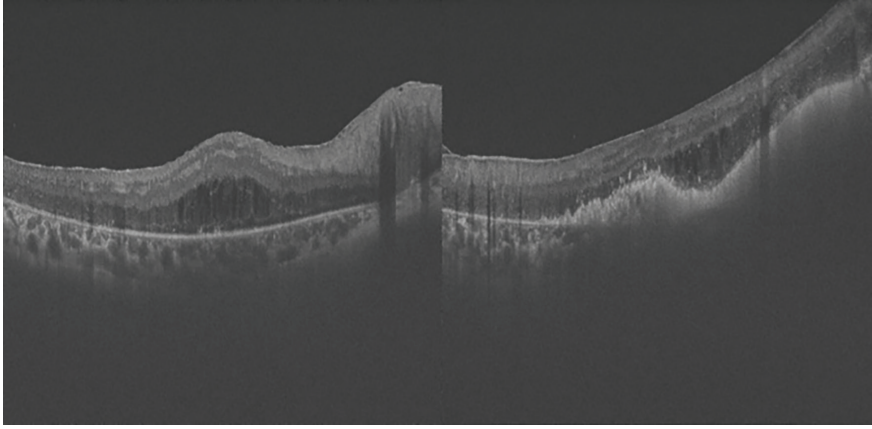


Telif Hakkı © 2026 Yazar(lar). Türk Oftalmoloji Derneği adına Galenos Yayınevi tarafından yayımlanmıştır.

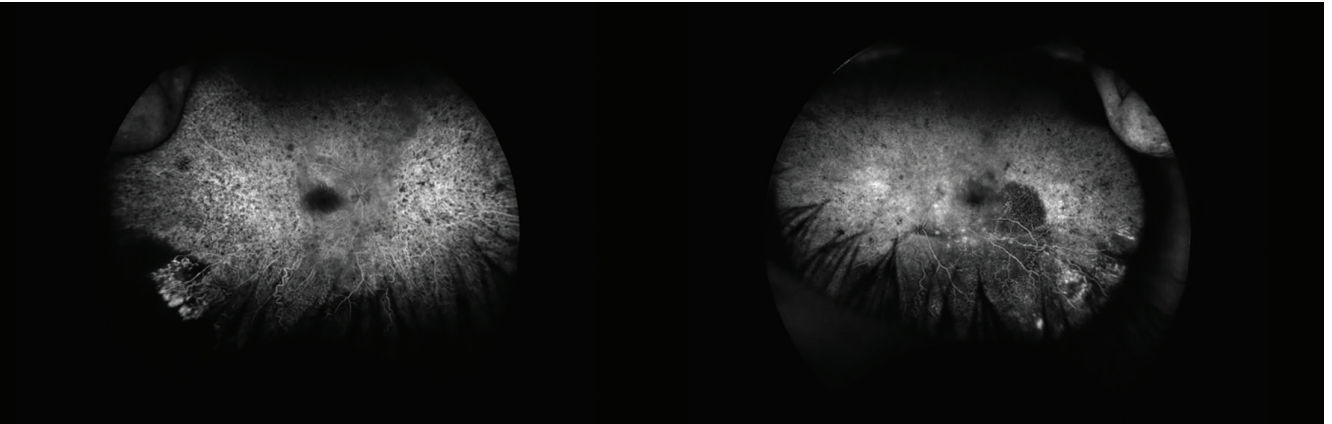
Bu, Creative Commons Atıf-GayriTicari-TürevleriYaratılamaz 4.0 (CC BY-NC-ND) Uluslararası Lisansı kapsamında açık erişimli bir makaledir.



Şekil 1. Bilateral inferior retinada subretinal lipid eksüdasyonu ve telenjiyektazik değişiklikleri periferik retinada ise kemik spikülleri izlenmektedir. Ayrıca eksüdasyon sol gözde (solda) makulaya kadar uzanmaktadır



Şekil 2. Swept-source optik koherens tomografide bilateral yaygın kistik boşluklar, dış retina katmanlarında atrofi ve solda subretinal lipid eksüdasyonu ile uyumlu depozit görülmektedir



Şekil 3. Geniş açılı fundus flöresein anjiyografisinde her iki gözde retina inferiorunda telenjiyektazi ve vasküler sızıntı izlenmektedir

Birer aylık aralıklarla hastanın sağ gözüne 3 defa, sol gözüne 2 defa intravitreal bevacizumab (Avastin; Genentech, ABD) enjeksiyonu uygulandı. Enjeksiyonlardan on beş gün sonra, her iki gözde retinanın alt kadranlarındaki telenjiektazik damarlar ve vasküler sızıntı bölgelerine ve üst kadranlarda iskeminin eşlik ettiği bölgelere fotokoagülasyon uygulandı.

Fotokoagülasyon sonrası birinci ay muayenesinde alt kadranlarda bilateral seröz retina dekolmanı tespit edilmesi ve eleve alanlarda persistan telenjiektazik damarların izlenmesi üzerine, her iki gözde retina alt kadranlarına aynı seansta transskleral 180 derece kriyoterapi uygulandı. Kriyoterapi, her bir göz için tek seansta, ilgili alanlara çift dondur-çöz tekniği ile uygulandı.⁴

Hastanın kriyoterapi sonrası birinci ay muayenesinde, Snellen eşeline göre EIDGK sağ gözde 3/20, sol gözde ise ışık algısı düzeyindeydi. Fundus muayenesinde, başlangıç bulgularına ek olarak fotokoagülasyon ve kriyoterapi skarları izlendi ve optik diskin inferiorunda subretinal eksüstasyon izlendi. Sağ gözün alt arkuat damarları ile iskemik alanı arasındaki retinaya fotokoagülasyon uygulandı (Şekil 4).

Hastanın iki yıllık takip sonrası yapılan en son muayenesinde EIDGK sağ gözde 3/20, sol gözde ışık algısı düzeyindeydi. Fundus muayenesinde eksüstasyonların devam ettiği izlendi. Santral makula kalınlığı sağ gözde 524 µm, sol gözde 291 µm olarak ölçüldü ve OKT bulguları başlangıç muayenesi ile benzer görünümde seyretti (Şekil 5).

Takip sürecinde alternatif bir anti-vasküler endotelial büyüme faktörü (anti-VEGF) ajan olarak aflibercept tedavisi değerlendirilmiş; ancak hastanın ekonomik nedenlerle ilaca erişiminin mümkün olmaması nedeniyle

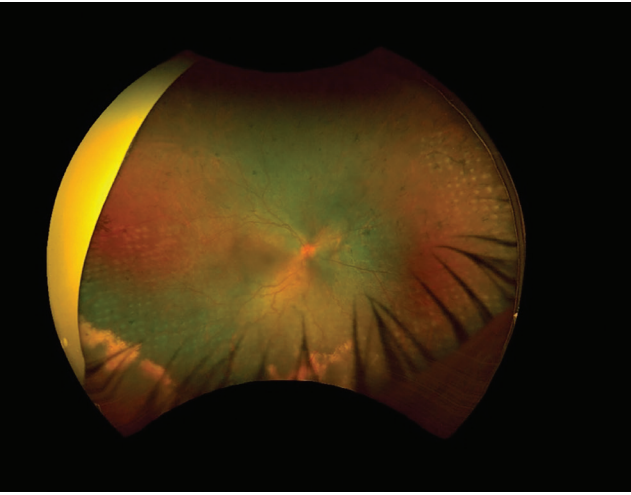
uygulanamamıştır. Ayrıca hasta sosyoekonomik kısıtlılıkları sebebiyle planlanan muayenelere düzenli katılamadığı için takip ve tedavi aralıkları optimize edilememiştir.

RP, çeşitli sistemik ve oküler patolojilerle birlikte bulunabilmektedir. Sistemik patolojilerle ilişkili RP, sendromik RP olarak adlandırılır. Coats benzeri lezyonların eşlik ettiği RP ilk olarak 1988'de bildirilmiştir.⁵ Coats hastalığı, genellikle erken çocukluk döneminde erkekleri etkileyen ve çoğunlukla tek taraflı görülen bir hastalıktır.⁴ RP ile ilişkili Coats benzeri lezyonlar ise genellikle yetişkin çağlarda tespit edilir, genellikle iki taraflı olarak bulunur ve alt retinada telenjiektazik değişiklikler ve lipid eksüstasyonu ile seyredir.³ Bizim olgumuzda literatürde bildirilenlere benzer şekilde RP'li yetişkin bir kadın hastada alt retinayı tutan telenjiektazi ve eksüstasyon gözlenmiştir.

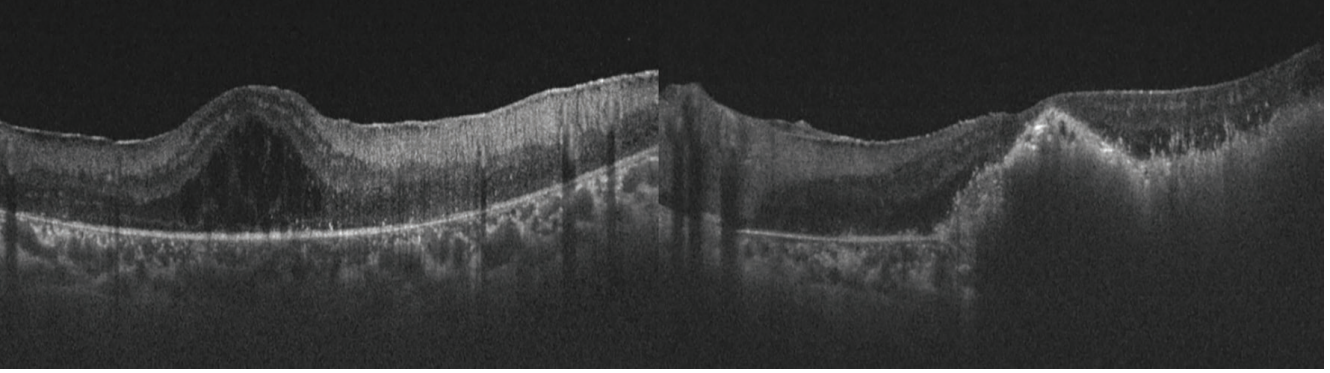
Hastamızın retina bulguları daha önce bildirilen olgularla benzerlik gösterse de, sensörinöral işitme kaybının varlığı Usher sendromu gibi sendromik bir durum olasılığını gündeme getirmiştir. Daich Varela ve ark.'nın⁶ yürüttüğü bir kohort çalışmasında kalıtsal retina hastalıklarına eşlik eden Coats-benzeri retinopatinin genetik altyapısının oldukça heterojen olduğu ve farklı gen mutasyonları zemininde ortaya çıkabildiği bildirilmektedir. Aynı çalışmada bu birlikteliğin sıklık sırası ile *CRB1*, *RHO* ve *USH2A* mutasyonları ile ilişkili olabildiği bildirilmiştir.⁶

Bildiğimiz kadarıyla ülkemizden bildirilen benzer olgularda ilişkili genetik mutasyon ve tedavi yaklaşımları ile ilgili veriler sınırlıdır. Demirel ve ark.'nın⁷ bildirdiği bir olguda olgumuzla benzer klinik bulgular bildirilirken genetik altyapı hakkında bilgi verilmemiş ve hastanın tedavisiz takip edilerek mevcut görme keskinliğinin korunduğu belirtilmiştir. Ülkemizden bildirilen 3 olguluk bir olgu serisinde yine klinik olarak olgumuzla benzer bulgular bildirilmekle birlikte genetik testlerin yapılamadığı belirtilmiştir.⁸ Hastamızda homozigot bir *USH2A* mutasyonu tespit edilmiş ancak mutasyonun genetik önemi belirsiz olarak raporlanmıştır. Mutasyonun klinik bulgularla tutarlılığı göz önüne alındığında, hastanın Coats benzeri RP'nin eşlik ettiği bir Usher sendromu varyantına sahip olabileceği düşünülmüştür ancak hastanın ebeveynlerini de içeren daha geniş genetik analizlerle veya deneysel hayvan modeli çalışmaları ile tespit edilen mutasyonun yeni bir varyant olarak kabul edilmesi mümkün olacaktır. Bir olgu raporunda nanoftalmuslu bir hastada Coats benzeri RP bulgularının izlendiği bildirilmiştir.⁹ Bildirilen olgular Coats benzeri RP'nin sistemik sendromlarla ve oftalmolojik diğer patolojilerle de birlikte izlenebileceğini göstermektedir. Bu durum hastalığın tanısını ve tedavi yaklaşımlarını daha karmaşık ve zor hale getirmektedir.

Coats benzeri retinopatiye eşlik eden RP hastalarında temel tedavi yaklaşımı parafovea dışındaki



Şekil 4. Sağ göze uygulanan fotokoagülasyon sonrası geniş açılı fundus görünümü



Şekil 5. Hastanın son muayenesinde sağ göz (sağda) ve sol (solda) göze ait swept-source optik koherens tomografi görüntüleri başlangıç muayene bulgularına benzer görünümde

tüm telenjektazik damarların ve iskemik retinanın ablasyonudur. Bu amaçla, retinada eleve olmayan bölgelere lazer fotokoagülasyon uygulanabilirken, yoğun subretinal sıvı ve yoğun eksüda bulunan bölgelere kriyoterapi uygulanabilir. Bu tedaviye anti-VEGF ajanlar da eklenebilir. Ek olarak, masif seröz retina dekolmanı olan hastalarda vitreoretinal cerrahi gerekebilir.⁸ Bazı olgularda tedavi ile anatomik iyileşme bildirilmiş olsa da fonksiyonel iyileşme sınırlıdır.³ Bizim olgumuzda lazer fotokoagülasyon, intravitreal anti-VEGF enjeksiyonları ve kriyoterapi uygulandı. Hastanın iki yıllık izleminde RP ve ek vasküler patolojiye bağlı retinal hasar sebebiyle belirgin fonksiyonel iyileşme elde edilememiş ancak vaskülopatiye sekonder gelişebilecek komplikasyonlar önlenilmiş ve anatomik bütünlük korunmuştur.

Sonuç olarak, bu olgu Coats benzeri RP ve sensörinöral işitme kaybı ile birlikte homozigot *USH2A* gen mutasyonunu bildirmektedir. Ancak bu mutasyonu destekleyen daha geniş olgu serilerine ve daha detaylı genetik analizlere ihtiyaç bulunmaktadır. Bu tür olgular nispeten nadir görülmeleri sebebiyle tanısal zorluklar içermekle birlikte retinanın çok yönlü hasarına bağlı kötü prognozlu olabilmektedir. Benzer olgularda doğru tanı için multimodal görüntüleme yöntemlerinin detaylı incelenmesi, sistemik ek patolojilerin araştırılması ve etkin genetik danışmanlık sağlanması önemlidir ve hastalığın progresyonunu engellemek için kombine tedavi yöntemlerinin gerekebileceği akılda tutulmalıdır.

Etik

Hasta Onayı: İlgili makalemize ait tüm bulgu, genetik ve laboratuvar sonuçları ve görüntüler için hastadan onam alınmıştır.

Beyan

Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Ş.G., A.E., Konsept: Ş.G., A.E., H.S., E.M.Ö., Dizayn: Ş.G., A.E., H.S., E.M.Ö., Veri Toplama veya İşleme: Ş.G., A.E., H.S., E.M.Ö., Analiz veya Yorumlama: Ş.G., A.E., H.S., E.M.Ö., Literatür Arama: Ş.G., A.E., H.S., E.M.Ö., Yazan: Ş.G., A.E., H.S., E.M.Ö.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

Kaynaklar

1. Liu W, Liu S, Li P, Yao K. Retinitis pigmentosa: progress in molecular pathology and biotherapeutic strategies. *Int J Mol Sci.* 2022;23:4883.
2. Janáky M, Braunitzer G. Syndromic retinitis pigmentosa: a narrative review. *Vision (Basel).* 2025;9:7.
3. Moinuddin O, Sathrasala S, Jayasundera KT, Branham KH, Chang EY, Qian CX, Recchia FM, Fahim AT, Besirli CG. Coats-like exudative vitreoretinopathy in retinitis pigmentosa: ocular manifestations and treatment outcomes. *Ophthalmol Retina.* 2021;5:86-96.
4. Sen M, Shields CL, Honavar SG, Shields JA. Coats disease: an overview of classification, management and outcomes. *Indian J Ophthalmol.* 2019;67:763-771.
5. Khan JA, Ide CH, Strickland MP. Coats'-type retinitis pigmentosa. *Surv Ophthalmol.* 1988;32:317-332.
6. Daich Varela M, Conti GM, Malka S, Vaclavik V, Mahroo OA, Webster AR, Tran V, Michaelides M. Coats-like vasculopathy in inherited retinal disease: prevalence, characteristics, genetics, and management. *Ophthalmology.* 2023;130:1327-1335.
7. Demirel EE, Dikci S, Genç O, Yılmaz T. Coats-like retinitis pigmentosa. *Ret-Vit Özel Sayı.* 2015;23:187-190.
8. Kan E, Yılmaz T, Aydemir O, Güler M, Kurt J. Coats-like retinitis pigmentosa: reports of three cases. *Clin Ophthalmol.* 2007;1:193-198.
9. Urgancioglu B, Ozdek S, Hasanreisoglu B. Coats'-like retinitis pigmentosa variant and nanophthalmos. *Can J Ophthalmol.* 2007;42:877-878.